



**DIVISIÓN CIENCIAS DE LA SALUD
DEPARTAMENTO DE SALUD PÚBLICA
PROYECTO DE GRADO II**

MONOGRAFÍA PARA OPTAR AL TÍTULO MÉDICO

**TETRALOGÍA DE FALLOT: AVANCES E INNOVACIONES
QUIRÚRGICAS**

**PRESENTADO POR:
CASTRO LUGO MARIA LAURA
ORTIZ DORIA GERALDINE
RUIZ TORRES CARLOS ARTURO**

**ASESOR METODOLÓGICO: SARA CARO DE PALLARES
ASESOR DE CONTENIDO: SARA CARO DE PALLARES**

**BARRANQUILLA, COLOMBIA
JUNIO 10 DE 2020**

UNIVERSIDAD DEL NORTE
DIVISIÓN CIENCIAS DE LA SALUD
PROYECTO DE GRADO II

Barranquilla, 2020

Firma: _____

Sara Caro De Pallares
Asesor de contenido

Firma: _____

Sara Caro De Pallares
Asesor metodológico

Firma: _____

Jurado

TABLA DE CONTENIDO

Contenido	Pág.
RESUMEN	5.
INTRODUCCIÓN	7.
CAPÍTULO I. CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS	11.
1.1 Cardiopatías cianosantes	11.
1.2 Cardiopatías no cianosantes	11.
CAPÍTULO II. TETRALOGÍA DE FALLOT	12.
2.1 Definición	12.
2.2 Embriología del sistema cardiovascular	13.
2.2.1 Formación del asa cardíaca	14.
2.2.2 Tabicación de cavidades	15.
2.2.3 Formación del tracto de salida y válvulas semilunares.	17.
2.3 Fisiopatología	18.
2.4 Factores de riesgo	19.
2.4.1 Factores genéticos	19.
2.4.2 Factores socioambientales	19.
2.4.3 Conductas de riesgo durante el embarazo	20.

2.5 Técnicas de diagnóstico	21.
2.5.1 Ecocardiograma	21.
2.5.2 Clínica	22.
2.5.3 Estudios genéticos	23.
CAPÍTULO III. INTERVENCIONES PARA LA CORRECCIÓN DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT	25.
3.1 Tratamiento de crisis hipercianóticas	25.
3.2 Corrección quirúrgica	26.
3.3 Parche transanular	28.
3.4 Técnicas paliativas	32.
3.5 Seguimiento	33.
CONCLUSIONES	34.
RECOMENDACIONES	36.
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	38
ANEXOS	48.
Anexo 1. Presupuesto	48.
Anexo 2. Cronograma	49.
Anexo 3. Flujograma bases de datos	50.
Anexo 4. Métodos diagnósticos	51.
Anexo 5. Métodos de corrección	52.

RESUMEN

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianosante más frecuente, representando el 1,64% del total de casos de nacidos vivos con cardiopatías congénitas, según un estudio realizado en Colombia entre los años 2015 y 2018. En otros países representa un porcentaje mayor. Afecta a hombres y mujeres en igual proporción. Tiene un gran impacto en la economía de las familias y el sistema de salud, atendiendo los costos de las pruebas de diagnóstico y tratamiento, además requiere de personal capacitado y especializado en el respectivo manejo. También tiene impacto psicológico y social, ya que el proceso de recuperación es lento y no existe una garantía de remisión definitiva de los síntomas, incluso, después de las intervenciones para la corrección del defecto congénito, es necesario un seguimiento de por vida para el paciente. Los estudios enfocados a esta patología son relativamente escasos debido a la baja prevalencia de ésta en comparación con otras enfermedades congénitas, por esta razón el personal médico tiene vacíos en el conocimiento de la patología, en lo referente al abordaje y seguimiento.

Dicho esto, el estudio intenta dar respuesta al objetivo, desarrollar una revisión sistemática sobre los avances y las innovaciones quirúrgicas aplicadas en la corrección de la tetralogía de fallot. Los objetivos planteados son: mostrar las cardiopatías congénitas y tipos, definir y caracterizar la tetralogía de fallot, mostrar la embriología de la tetralogía de fallot, describir los factores de riesgo que predisponen el desarrollo de la enfermedad, identificar los fundamentos fisiopatológicos, establecer las técnicas para el diagnóstico, identificar las diferentes intervenciones disponibles para la corrección de la patología y describir las modalidades de seguimiento.

Esta monografía contiene una introducción y tres capítulos que son: Cardiopatías congénitas, tetralogía de fallot y las intervenciones para la corrección de la tetralogía de fallot y seguimiento de la tetralogía de fallot.

PALABRAS CLAVES:

Tetralogía de fallot, procedimientos quirúrgicos cardíacos, infante, estenosis de la válvula pulmonar, tabique interventricular.

INTRODUCCIÓN

La Tetralogía de Fallot, es una patología que de no ser intervenida conlleva a una gran afectación de la calidad de vida de aquellos que la padecen, a causa de complicaciones que se pueden presentar desde la infancia hasta la edad adulta, cuya aparición dependerá de la severidad del defecto, la concomitancia con atresia pulmonar y la presencia de cambios fisiológicos como el cierre del conducto arterial y la variación del flujo de izquierda a derecha. Estudios han demostrado que la intervención quirúrgica bien sea correctiva o paliativa mejora el pronóstico y la sobrevida de los pacientes (1). Mientras que un retraso de esta intervención trae consigo mayores repercusiones y peor pronóstico frente a aquellos que han recibido una corrección oportuna (2). No obstante, para decidir a quién se puede y se debe intervenir es indispensable una correcta evaluación del paciente, es decir, la realización de una buena historia clínica y examen físico que dirija a un diagnóstico temprano. Uno de los fenómenos que retrasa el diagnóstico es el desconocimiento por parte de los profesionales de la salud debido a la escasez de estudios que presenta esta temática.

Aún posterior a la corrección quirúrgica del defecto es necesario mantener un control estricto de las variables hemodinámicas del paciente, sobre todo garantizar una buena fracción de eyección del ventrículo izquierdo, estar prestos a la paliación de los síntomas como intolerancia al ejercicio o hiperviscosidad y estar atentos a las posibles complicaciones bien sea tempranas o tardías de la intervención, dentro de las que podemos mencionar: hemoptisis, accidentes cerebrovasculares, endocarditis, abscesos cerebrales, alteraciones del ritmo, insuficiencia valvular progresiva, disfunción miocárdica o tromboembolismo pulmonar, que son más prevalentes en aquellos pacientes que se acercan a la tercera década de la vida, los que serán

sometidos a otra cirugía o se encuentran en estado de embarazo (3). Se espera que, si el médico está bien informado de las implicaciones de la patología, la oferta de tratamiento y las respectivas complicaciones y limitaciones con las que puede quedar el paciente, se brinde la mejor atención posible y se haga partícipe a la persona de su enfermedad, de tal manera que este sea responsable de su autocuidado asegurando en conjunto que alcance el más alto nivel de calidad de vida que le sea posible.

La tetralogía de fallot es la patología cianótica más frecuente en los menores de un año dentro del grupo de las cardiopatías congénitas, afecta a hombres y mujeres en igual proporción (4), tiene una tasa de 0.41% en el total de nacidos vivos en España según un estudio realizado en el periodo del 2003 al 2012, ha incrementado el número de casos diagnosticados debido al uso de nuevas técnicas diagnósticas y al uso de la ecocardiografía (5), aproximadamente el 13,6% del total de nacidos vivos tienen una cardiopatía congénita y la patología en estudio, representa un 3.5% de esta proporción en Europa, esto corresponde a un caso por cada 3600 nacidos vivos (6); en Estados Unidos de América, la proporción es un poco menor, representando el 2,5% de los nacidos con cardiopatías congénitas, en Costa Rica tiene una tasa del 2,3% entre los años 2006 y 2007 (7) y en Colombia tiene una proporción del 1,64% según un estudio realizado entre los años 2015 y 2018 (8).

Está patología afecta la economía tanto de la familia como del sistema de salud, ya que los niños tienen que someterse a procedimientos quirúrgicos de alto costo, largos periodos de tiempo en hospitalización, consultas con médicos especialistas, estudios, pruebas diagnósticas y de control, citas médicas periódicas durante toda la vida, medicamentos y cuidados especiales. Las implicaciones que trae la tetralogía de fallot

para la familia del paciente no son solo económicas, sino también psicológicas y sociales, ya que los padres tienen que afrontar la curación y los cuidados especiales de por vida que requiera el niño y además si la pareja es joven, puede desencadenarse el miedo de tener más hijos con el mismo defecto (9).

La demora en el tiempo de diagnóstico y la postergación del correctivo pueden definir el impacto de esta patología en la calidad de vida de las personas afectadas; sin corrección quirúrgica la tetralogía de Fallot es progresiva con una mortalidad alta ya que más del 35% mueren en el primer año de vida y el 50% a los 3 años, siendo el tratamiento de elección la corrección total, genera una mortalidad perioperatoria baja (2% al 5%), aun en neonatos y elevadas tasas de sobrevida a largo plazo (95.7% a los 10 años, 93.5% a los 20 años y 85% a los 36 años) según un estudio realizado en Oklahoma entre 1971 y 1997; se considera que es la cardiopatía cianógena con mayor sobrevida (edad promedio de 30 años) (10, 11).

De acuerdo con lo anterior, surge el interrogante: ¿cuál es la edad óptima para la corrección de la tetralogía de Fallot? Reparar la falla a una edad avanzada es un factor de riesgo conocido de muerte, sin embargo, a edades muy prematuras (antes de 3 meses) se asocia con una mayor morbilidad postoperatoria y mayor tiempo de estancia en la unidad de cuidados intensivos (12).

En la actualidad “la reparación quirúrgica primaria de la tetralogía de fallot es la técnica estándar de tratamiento”. En países desarrollados esta técnica se realiza con mortalidades muy bajas. Varios centros apoyan la idea de una corrección quirúrgica temprana y definitiva, sin paliaciones, puesto que evitan los efectos adversos de una cianosis prolongada, así como de la aparición de una hipertrofia ventricular

derecha. Las complicaciones más frecuentes de este procedimiento fueron derrame pleural con necesidad de drenaje, bloqueos auriculoventriculares y casos de taquicardia ectópica de unión (JET) (13).

Para la corrección definitiva “la técnica quirúrgica más empleada para el tratamiento de la TF desde los comienzos es el parche transanular”. Los excelentes resultados de esta técnica fueron confirmados por estudios a largo plazo de los años 70. Sin embargo, la realización del parche transanular cualquiera que sea la cardiopatía subyacente, condiciona la aparición de una insuficiencia pulmonar (IP) severa que a su vez implica un cambio fisiológico importante en el corazón (14).

El estudio busca hacer una revisión documental sobre los avances y las innovaciones quirúrgicas en la tetralogía de fallot, esto se logrará definiendo tres capítulos que corresponden a: Cardiopatías congénitas, tetralogía de fallot y las intervenciones para la corrección de la tetralogía de fallot

Las bases de datos que se emplearon para la búsqueda documental fueron: Science direct, Scielo, PubMed, AAP - American Academy of Pediatrics, Oxford Academic Journals, Up to Date, Google Scholar, Clinical Key, journals Ovid. Los criterios de búsqueda fueron artículos, guías, libros, revistas, en idioma español o inglés que corresponden entre los años 1951 a 2020. Se utilizaron los siguientes términos MeSH: Tetralogía de fallot, procedimientos quirúrgicos cardíacos, infante, estenosis de la válvula pulmonar, tabique interventricular

I. CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Las cardiopatías congénitas son defectos estructurales del corazón secundarios a errores en la embriogénesis cardíaca (15); se clasifican de conformidad con la presencia o no de cianosis en el neonato; entendiendo el concepto de cianosis como la coloración violácea de la piel y mucosas debido un aumento en la concentración de la hemoglobina saturada en la sangre (16).

1.1 Cardiopatías cianosantes

Dentro del grupo de las cardiopatías congénitas cianosantes, hay dos subclasificaciones según la fisiopatología de la enfermedad. En la primera el flujo sanguíneo pulmonar está reducido, a este grupo pertenece la tetralogía de Fallot, ya que existe una interrupción al flujo sanguíneo pulmonar, además de la presencia de un corto circuito que hace que la sangre vaya desde la cámara derecha del corazón hacia la izquierda (foramen oval, conducto interventricular o interauricular), la cianosis que se presenta en estos pacientes va a estar definida por el grado de obstrucción existente, si es mínima la cianosis puede no percibirse en reposo, pero si es grave, el flujo dependerá de la permeabilidad del conducto arterial por lo que el paciente sufrirá de hipoxemia y shock cuando este se cierre; en la segunda subclasificación, el flujo sanguíneo pulmonar va a estar aumentado por lo que la cianosis resulta de la existencia de conexiones anormales entre los ventrículos de la mezcla completa de la sangre venosa sistémica con la que proviene de los pulmones (17).

1.2 Cardiopatías no cianosantes

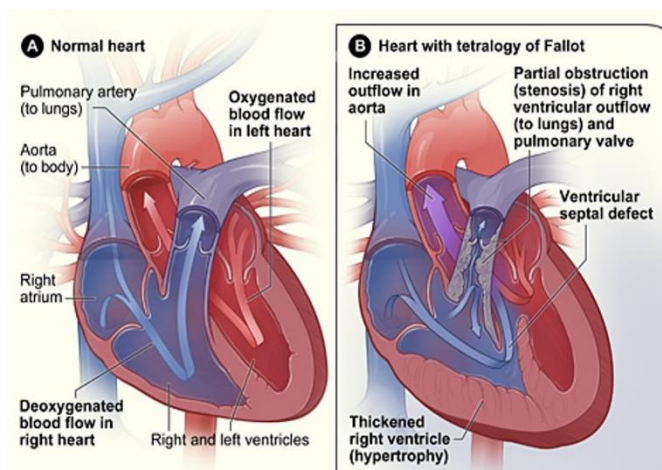
Las cardiopatías congénitas no cianosantes se dividen según la

sobrecarga que producen en el corazón ya sea de volumen o de presión; las que producen sobrecarga de volumen, se caracterizan por la presencia de un cortocircuito que va de izquierda a derecha, a través del cual, la sangre ya oxigenada pasa nuevamente a los pulmones teniendo como consecuencia un aumento de volumen sanguíneo en los vasos pulmonares, aumento de la presión hidrostática en estos y por ende una acumulación de líquido en el intersticio y los alvéolos configurando así un edema pulmonar; en las cardiopatías en las que hay sobrecarga de presión, hay una obstrucción al flujo sanguíneo que puede ser en la entrada o salida de los ventrículos lo que trae como consecuencia una dilatación e hipertrofia ventricular. (18).

II. TETRALOGÍA DE FALLOT

2.1 Definición

El término tetralogía de Fallot, hace referencia a una combinación de defectos cardíacos congénitos que consisten en: un defecto en el



Tetralogy of Fallot

Elsevier Point of Care. Copyright Elsevier, Inc. Todos los derechos reservados.

Cross sections of a normal heart and a heart with tetralogy of Fallot. - (A) Structure and blood flow inside a healthy heart. (B) Structure and blood flow inside a heart with the 4 defects of tetralogy of Fallot.

Figura 1. Tomado de: Mcconnell ME. Tetralogy of fallot. *Pediatr Clin Advis.* 2007;557-557.

tabique interventricular que da lugar a una comunión entre ellos, se presenta una estenosis de la arteria pulmonar, lo que se traduce en una obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, que a su vez da lugar a otra

manifestación de esta cardiopatía, que es la hipertrofia concéntrica del ventrículo derecho, por último se describe la presencia de lo que se conoce como aorta cabalgante que es una desviación de la válvula aórtica hacia la derecha, haciendo que esta tenga un origen biventricular (19,20)

2.2 Embriología del sistema cardiovascular

Para alcanzar un completo entendimiento de la tetralogía de fallot es imprescindible describir el desarrollo embriológico del corazón. La etapa en la cual se forman los órganos específicos del cuerpo humano, organogénesis, o también llamada periodo embrionario data entre la tercera y octava semana de gestación, esta podría catalogarse como una de las etapas más críticas del embarazo, y dónde existe la mayor susceptibilidad a que se originen patologías congénitas del feto.

Durante la gestación, el embrión tiene 2 diferentes maneras de conseguir los nutrientes y demás elementos necesarios para su correcto desarrollo. Al comienzo del embarazo, le es suficiente el proceso de difusión de los mismos desde el medio acuoso en el que se encuentra sumergido, no obstante, con el advenimiento de los nuevos procesos de organogénesis, la cantidad de energía requerida incrementa, lo que lo obliga a adaptarse e implementar una manera más eficaz y eficiente de obtenerla y distribuirla alrededor de los tejidos en formación. Es en este momento cuando aparece la necesidad de desarrollar el sistema vascular, que le permita obtener todos los nutrientes por transferencia directa desde la circulación materna (21).

2.2.1 Formación del asa cardíaca

Las células que dan origen al sistema cardíaco provienen del epiblasto, y como es común en estos procesos, deben migrar hacia la región donde se formará el corazón. Esta migración es en orden secuencial, es decir, primero migran las células de los segmentos craneales, el infundíbulo, seguidas de las porciones caudales, el ventrículo derecho, ventrículo izquierdo, y seno venoso. Posteriormente las células se dirigen hacia el cráneo y ya en la cuarta semana son inducidas por el endodermo faríngeo a la formación de mioblastos cardíacos, además en este espacio, aparecen los islotes sanguíneos que darán origen a células sanguíneas y protagonizarán la vasculogénesis. Con el tiempo, estos islotes se fusionan y cambian la morfología recta del tubo cardíaco a uno en forma de herradura, revestido de endotelio y rodeado por mioblastos, lo que se conoce como campo cardiogénico. Paralelamente el embrión está desarrollando su sistema nervioso y se pliega en dirección cefalocaudal y lateral, razón por la que los primordios cardíacos, situados ligeramente debajo del tubo neural, se fusionan, a excepción de los extremos más caudales (22).

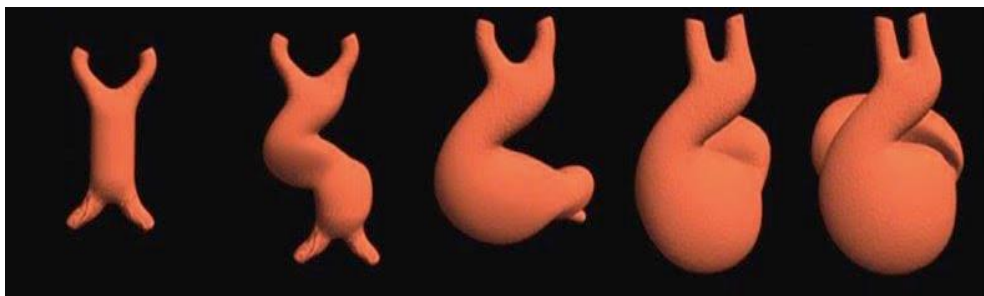


Figura 2. Tomado de Schleich J-M, Abdulla T, Summers R, Houyel L. An overview of cardiac morphogenesis. *Arch Cardiovasc Dis* . 2013;106(11):612-623.

El proceso continúa y el corazón se orienta cada vez más en dirección anterior en el tórax y empieza a movilizar la sangre producto de la diferenciación de las células antes mencionadas. En simultaneidad, las células miocárdicas proliferan dando como resultado un miocardio de

mayor grosor y comienzan a secretar matriz extracelular rica en ácido hialurónico, que las separa del endotelio. El epicardio o pericardio visceral, dará origen a las arterias coronarias en su totalidad. Con la elongación propia del embrión y el tubo cardíaco, además de los cambios en la morfología de las células, hacia el día 23 de la gestación, se induce una curvatura del tubo, dejando las porciones más caudales del mismo, que corresponden a las aurículas, situadas dentro de la cavidad pericárdica y por encima de las porciones que antes eran consideradas craneales, que corresponden a los ventrículos (23).

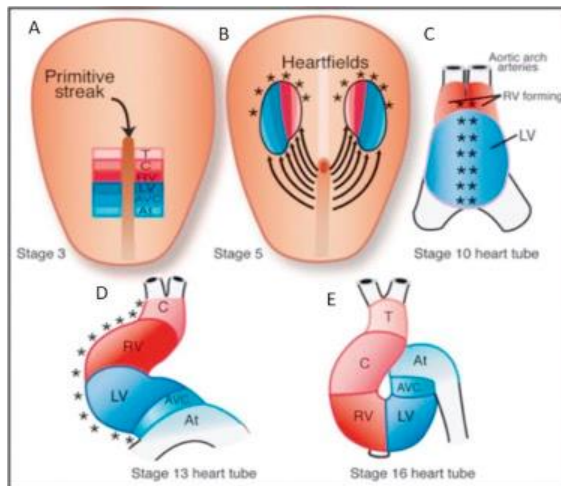


Figura 3. Tomado de: Ford SM, Watanabe M, Devaney EJ. 71 - Cardiac Embryology [Internet]. Eleventh dition. Fanaroff and Martin's Neonatal-Perinatal Medicine, 2-Volume Set. Elsevier Inc.; 2020. 1292–1305 p. Available from: <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-56711-4.00071-7>

Todos los procesos, desde la migración, proliferación y diferenciación celular, rotación del asa cardíaca, están regulados genéticamente; las mutaciones, cualquiera que sea su origen, las alteraciones en la expresión de genes por mecanismos epigenéticos, o ambas, provocan pérdida del control de los mencionados procesos, sobre todo, se ha

encontrado alteraciones en factores de transcripción de ADN, dando origen a una serie de patologías congénitas, entre ellas la Tetralogía de Fallot, que de hecho es la anomalía más frecuente de la región conotruncal (24).

2.2.2. Tabicación de cavidades

En la vida embrionaria hasta la formación del asa cardíaca, se cuenta con una aurícula y un ventrículo común, ambos de paredes lisas, la

diferenciación entre el ventrículo izquierdo y el ventrículo derecho primitivos, comienza con la formación de trabéculas en las áreas proximales y distales del agujero interventricular; en la porción auricular se forman dos dilataciones, que darán lugar a las aurículas, además de situar la porción del cono y tronco arterial más hacia el centro del asa cardíaca (25).

La formación de los tabiques cardíacos, es un proceso clave en el desarrollo de la Tetralogía de Fallot, estos se encargan de separar las cavidades cardíacas, y sucede entre los días 27 y 37. Existen dos mecanismos de tabicación, aunque, el resultado de los mismos es diferente. Una primera forma es a través de crecimiento activo, y consiste en que, desde dos paredes opuestas, células comienzan a proliferar, como formando cordones que se acercan el uno al otro hasta ponerse en contacto, la variante del mecanismo consiste en que sólo hay proliferación celular desde una de las paredes y este tabique crece hasta que alcanza la pared opuesta, a las masas de tejido en crecimiento que darán origen al tabique se les llama almohadillas endocárdicas. Este mecanismo depende de la síntesis y deposición de matriz extracelular, así como de la proliferación celular, a diferencia del segundo mecanismo de tabicación, en el cual una pequeña porción de tejido no crece, mientras que las áreas a lado y lado del mismo, se expanden rápidamente, lo que deja como resultado una cresta que cada vez se acerca más a la pared opuesta, sin embargo, la gran diferencia entre estos, está en que en el último mecanismo, los tabiques formados, nunca dividen de manera completa las cavidades o la luz original, persiste una comunicación, aunque sea estrecha de las distintas porciones, por lo general, esta se cierra de manera secundaria, mediante tejido aportado por los tejidos contiguos en proliferación. Esto explica por qué cualquier defecto en las almohadillas o disregulación de este proceso, da origen a comunicaciones interventriculares o defectos

del tabique característicos de la tetralogía de Fallot (22).

2.2.3 Formación del tracto de salida y válvulas semilunares.

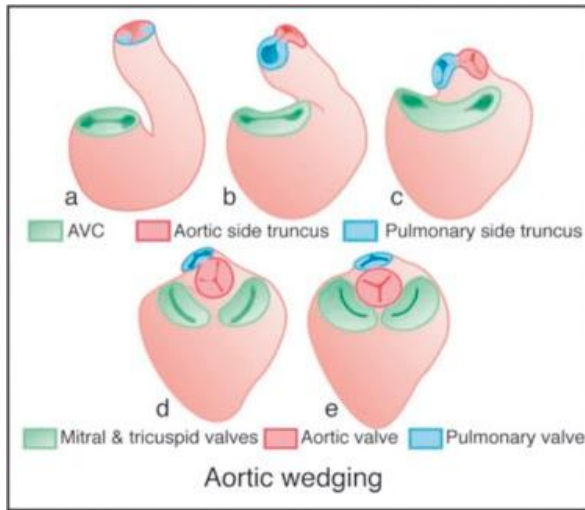


Figura 4. Tomado de: Ford SM, Watanabe M, Devaney EJ. 71 - Cardiac Embryology [Internet]. Eleventh dition. Fanaroff and Martin's Neonatal-Perinatal Medicine, 2-Volume Set. Elsevier Inc.; 2020. 1292–1305 p. Available from: <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-56711-4.00071-7>

En el proceso de formación del tracto de salida intervienen células originarias del campo cardiogénico secundario y la cresta neural, que migran paulatinamente hasta adherirse al tubo cardíaco recto, realmente se comunica con el saco aórtico, dando lugar al tronco arterioso, cono y

bulbo. Las células del campo cardiogénico secundario que harán parte de la aorta migran desde el lado derecho de este, mientras las que originarán el tronco pulmonar lo hacen del izquierdo, adicionalmente células provenientes de la cresta neural separan estos grandes vasos, incluyendo el orificio arterial y estos eventos explican la posición anterior e izquierda del tronco pulmonar respecto a la aorta. En este proceso también se forma el tabique membranoso que cierra el agujero interventricular, por una fusión de las almohadillas endocárdicas del tubo y las almohadillas auriculoventriculares, concluyendo con la separación total del tracto de salida. Esta remodelación influye a su vez en la formación de las válvulas semilunares, que se originan tras la separación del orificio arterial. En conclusión, la alteración de estos procesos, acarrea problemas en el alineamiento de los tabiques, posicionamiento de los grandes vasos y morfología valvular (26).

2.3 Fisiopatología

La sintomatología de la tetralogía de fallot se explica por la desviación anterior del tabique infundibular. Los efectos de esta desviación son: “1) obstrucción del infundíbulo de salida del ventrículo derecho (estenosis pulmonar), 2) comunicación interventricular (CIV) por defecto de alineación, 3) dextroposición de la aorta con acabalgamiento sobre el tabique interventricular y 4) hipertrofia del ventrículo derecho. La obstrucción del flujo de la arteria pulmonar, ocurre habitualmente tanto en el infundíbulo ventricular derecho (zona subpulmonar) como en la válvula pulmonar. La arteria pulmonar principal puede ser pequeña y pueden existir diversos grados de estenosis de sus ramas. La obstrucción completa del infundíbulo de salida del ventrículo derecho (tetralogía con atresia pulmonar), se clasifica como una forma extrema de tetralogía de Fallot. El grado de obstrucción del infundíbulo de salida pulmonar determina la intensidad de la cianosis del paciente y la edad del primer episodio” (17).

Las características fisiológicas de la tetralogía de fallot dependen en gran medida del grado de obstrucción del flujo sanguíneo desde el ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar. Dado que la comunicación interventricular es típicamente grande y no restrictivo, la presión en el ventrículo derecho refleja la del ventrículo izquierdo. Como resultado, la dirección del flujo sanguíneo a través de la comunicación interventricular está determinada por la ruta de la menor resistencia para el flujo sanguíneo. Si la resistencia al flujo sanguíneo a través del tracto de salida del ventrículo derecho obstruido es menor que la resistencia a fluir fuera de la aorta hacia la circulación sistémica, la sangre se derivará naturalmente del ventrículo izquierdo al ventrículo derecho y al lecho pulmonar. En esta situación, existe predominantemente una derivación de izquierda a derecha y el paciente

será acianótico. A medida que aumenta el grado de obstrucción del flujo de salida del ventrículo derecho, también aumenta la resistencia al flujo de sangre al lecho pulmonar. Si la obstrucción ventricular derecha es lo suficientemente significativa como para aumentar la resistencia, será más fácil para la sangre cruzar la comunicación interventricular desde el ventrículo derecho hacia el ventrículo izquierdo y salir por la aorta, que ahora se convierte en la vía de menor resistencia. Esta derivación de derecha a izquierda en la comunicación interventricular da como resultado un gran volumen de sangre desaturada que ingresa en la circulación sistémica y causa cianosis (27).

2.4 Factores de riesgo que predisponen al desarrollo de la tetralogía de fallot

2.4.1 Factores genéticos

La etiología de la enfermedad, aún no está determinada, pero se ha visto asociada de manera ocasional a la delección del cromosoma 22q11. Esta alteración genómica, no solo es útil en la identificación del trastorno, sino también en la aproximación terapéutica y pronóstico de los pacientes, ya que estudios han demostrado que no todos los individuos con tetralogía de Fallot, teniendo la delección, se benefician de la cirugía de corrección, ya que se ha registrado un aumento en el riesgo de presentar limitaciones como sordera, retraso mental y esquizofrenia en adolescentes y adultos jóvenes en los postoperatorios con la delección (28).

2.4.2 Factores socioambientales

Un estudio realizado en el nororiente colombiano, en el año 2009, ha

demostrado la asociación de otros factores con el desarrollo de cardiopatías congénitas en general, sin poder establecer la fisiopatología exacta de estos como etiología. Dentro de estos factores de riesgo se puede destacar: la cercanía a un río durante el mes anterior y los dos primeros meses de la misma, no obstante, queda por determinar las características de la exposición y la causa directa que la califica como factor de riesgo; el IMC de las madres previo a la gestación, variable cuantitativa un poco más compleja, cuyos valores menores de 18,5 kg se han asociado a anomalía atriales, ventriculares y del tabique en general. Mientras que algunos estudios plantean que valores de IMC pregestacionales, mayores 25 kg/m² o mayores de 30 kg/m², que definen la condición de sobrepeso y obesidad respectivamente, se han asociado a la presencia de diferentes malformaciones congénitas, como la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, estenosis pulmonar, tronco arterioso común, y no a tetralogía de Fallot o transposición de grandes vasos, otros estudios sí han asociado el sobrepeso a la tetralogía de Fallot, por lo que la relación aún está por determinar(29).

2.4.3 Conducta de riesgo durante el embarazo

También se ha evaluado la asociación que existe entre las conductas de riesgo con el desarrollo de cardiopatías congénitas y se ha determinado que el consumo de cigarrillo durante los primeros trimestres del embarazo, aumenta la prevalencia de las cardiopatías congénitas del feto, e incluso cumple con el criterio de causalidad de dosis respuesta, es decir, a mayor consumo de cigarrillos, mayor será el riesgo de tener el defecto congénito (30, 31).

También se encontró que el consumo de drogas de uso recreativo como anfetaminas e incluso, consumo medicamentos para el resfriado antes y/o durante el embarazo aumentan el riesgo de desarrollar defectos congénitos del tabique ventricular (32). Por otra parte, un estudio de casos y controles, realizado en Atlanta, determinó que el uso regular de multivitamínicos 3 meses antes de la concepción, además de reducir el riesgo de defectos del tubo neural, reduce el riesgo de defectos conotruncales congénitos que incluyen la tetralogía de Fallot en un 43% (33).

2.5 Técnicas de diagnóstico de la tetralogía de fallot

El diagnóstico de esta patología puede hacerse en diferentes momentos de la cronología del embarazo, dependiendo de la severidad de la obstrucción al flujo, ya que este influirá directamente en la presentación clínica de la patología. Podría entonces esta patología ser diagnosticada desde el feto in útero hasta individuos de edad adulta.

2.5.1 Ecocardiograma

La identificación in útero puede realizarse por medio de imágenes, como la ecocardiografía, que es sensible a la mayoría de los defectos cardíacos congénitos, sin embargo, en la circulación fetal, el flujo hacia los pulmones es limitado, lo que hace probable que no se aprecie la fisiopatología de la enfermedad sobre todo en aquellos trastornos leves; los hallazgos de este estudio serían las 4 alteraciones clásicas de patología, con las repercusiones hemodinámicas de las mismas. La ecocardiografía en la detección de la tetralogía de fallot reporta una sensibilidad de 92%, una especificidad del 99%, con un valor predictivo positivo del 76% y un valor predictivo negativo del 99% (34).

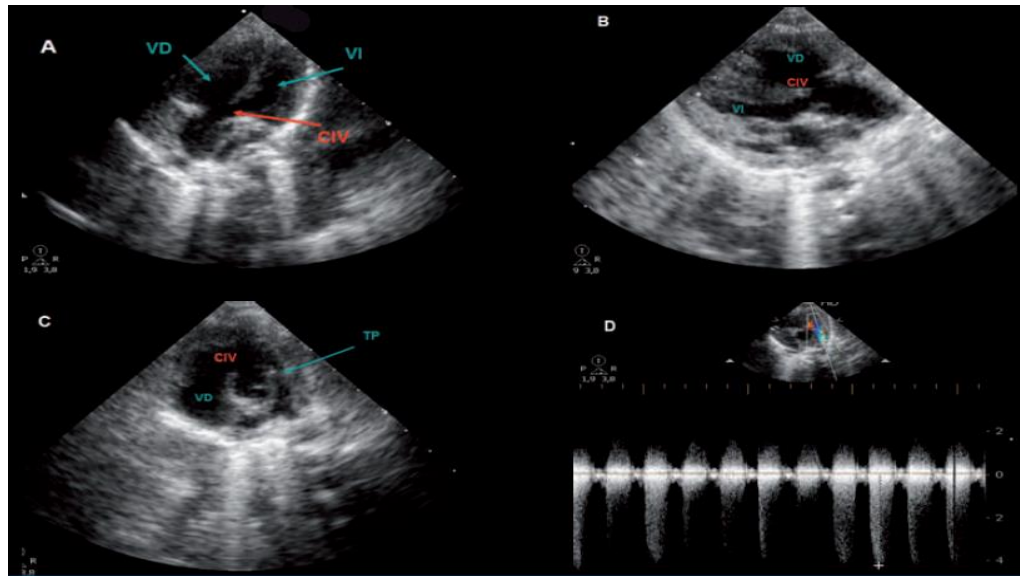


Figura 5. Ecocardiograma de tetralogía de fallot en paciente de 6 semanas con A: Se observan las 4 cámaras del corazón. B: Corte del eje largo del ventrículo izquierdo; Tanto en la imagen A como en la B se observa la comunicación interventricular. C: Corte del eje corto de los vasos; se observa la comunicación interventricular y la estenosis del tronco pulmonar. D: Doppler-continuo a través del tronco pulmonar; el gradiente pulmonar es de aproximadamente 70 mmHg, estenosis pulmonar severa.

Tomado de: Rodríguez M, Villagrà F. Tetralogía de Fallot. Protoc Diagnósticos y Ter en Cardiol Pediátrica [Internet]. 2007;Capítulo 11. Available from: <http://telecardiologo.com/descargas/66993.pdf>

2.5.2 Clínica

El diagnóstico en neonatos y edades posteriores es clínico principalmente, y se mantiene la regla de que la severidad del trastorno dependerá de la edad de presentación, es una relación inversamente proporcional, es decir, entre más severo el trastorno, menor la edad de presentación. Los neonatos, que tienen obstrucción severa al flujo pulmonar, se presentan con cianosis, sobre todo para el momento del cierre del ductus arterioso. El diagnóstico realizado por clínica para una cardiopatía congénita presenta una sensibilidad del 84.8% y una especificidad del 65.6%, con un valor predictivo positivo del 79.6% y un valor predictivo negativo de 73.1% (35)

En los infantes y en la niñez temprana, el grado de obstrucción puede variar de leve a moderado, con hallazgos anormales a la examinación

cardíaca, como por ejemplo la combinación de un soplo sistólico fuerte junto con un segundo ruido cardíaco (S2) simple o cuyo componente pulmonar es suave. Además, el soplo puede ser precedido por un chasquido de eyección sistólica. Son bastante frecuentes también los ataques paroxísticos hipercianóticos en los infantes con tetralogía de fallot, que pueden durar desde minutos a horas, por lo general son provocados por agitación y su presentación es de predominio matutino, se acompañan de hiperpnea e irritabilidad, el estrés que esto significa para el cuerpo puede resultar en síncope, debilidad generalizada o sueño; episodios muy severos pueden progresar a convulsiones o hemiparesia (36).

Si el trastorno está más cercano al espectro leve, la cianosis podría ser de carácter más progresivo, e incluso podría presentarse con falla cardíaca progresiva. Los trastornos que se identifican en la niñez tardía, por lo general son muy leves, y se presentan en adultos mayores con signos de falla cardíaca derecha como disnea, síncope por esfuerzo y aturdimiento. No está demás mencionar aquellos hallazgos menos comunes de la cianosis de larga duración como la acropaquia, coloración azul oscura de la piel o esclera gris con vasos sanguíneos congestionados (36).

2.5.3 Estudios genéticos

Se encuentran los estudios genéticos específicos, que de hecho tienen indicaciones puntuales, y aunque no son exámenes rutinarios del embarazo, son los que más frecuentemente detectan la patología (37).

Para los estudios del genoma fetal las muestras utilizadas se obtienen a través de técnicas invasivas, como amniocentesis o biopsia corial, que requieren de una técnica impecable y profesional capacitado para evitar

complicaciones como injuria fetal, sangrados, o infecciones; aun así, se cumpla con los estándares de calidad y asepsia el riesgo de aborto que confieren sobre todo en la biopsia coriónica, no ha sido clarificado (38, 39).

Hoy en día están en estudio otros métodos para el diagnóstico de enfermedades cardíacas congénitas, que, si bien no son específicos para la tetralogía de Fallot, son de gran ayuda para el personal médico, en la manera que facilitan la toma de decisiones, y permiten un diagnóstico temprano complementando los estudios mencionados anteriormente. Algunos de esos nuevos métodos son, la identificación de lncRNA, que son un tipo de ARN con una longitud de aproximadamente 200 nucleótidos que no se traducen. Se ha confirmado que más de 1000 lncRNAs están involucrados en varios procesos biológicos, incluidos el crecimiento celular, la diferenciación, la proliferación celular y la apoptosis, y además se ha descrito su papel en el desarrollo del corazón. lncRNA fetales específicos, relacionados a enfermedad cardíaca congénita se han encontrado en la placenta, de manera que aquellos expresados de forma aberrante en el plasma de mujeres embarazadas con enfermedad cardíaca fetal típica pueden utilizarse como nuevos biomarcadores para el diagnóstico prenatal de la enfermedad coronaria fetal (40). En la actualidad no se conocen con claridad los datos sobre la especificidad y sensibilidad del diagnóstico a través del estudio del genoma fetal y la identificación de lncRNA.

Por otra parte, la tetralogía de Fallot se ha relacionado con otras anomalías congénitas como: permeabilidad del ductus arterioso, anomalías coronarias, ausencia congénita de válvula pulmonar, colaterales aórticopulmonares, entre otros (36).

En la aproximación diagnóstica de la enfermedad también es importante,

conocer su asociación a otros síndromes como: el síndrome de Digeorge, síndrome velocardiofacial de Shprintzen, síndrome de Down, trisomía 13 y 18, síndrome de alagille; de manera que la presencia de alguno de estos nos podría motivar la búsqueda activa de la tetralogía de Fallot (36).

III.INTERVENCIONES PARA LA CORRECCIÓN DE LA TETRALOGÍA DE FALLOT

3.1 Tratamiento de crisis hipercianóticas

El abordaje de la tetralogía de fallot va a depender de la presentación y el cuadro clínico de cada paciente.

Si la patología se presenta en forma de crisis hipóxica o de hipercianosis la intervención se deberá realizar de forma inmediata y estará encaminada en el alivio de los síntomas, lo primordial será disminuir el distrés respiratorio, ya que así se disminuye la cianosis y se previenen las recurrencias intensificadas por la agitación que incrementa la estimulación simpática del infundíbulo y por lo tanto la obstrucción pulmonar. Se recomienda usar morfina para la sedación de las crisis de hipoxia, se considera de primera línea, sin embargo, puede causar depresión respiratoria principalmente en lactantes y recién nacidos. Es vital una buena oxigenoterapia que evite la hipoxia tisular, para ello se recomienda tener una presión parcial de oxígeno mayor a 60 mmhg, el aporte de oxígeno ideal es una Fio2 de 40-50%, obteniéndose mediante mascarilla simple a 5 L/minuto (41).

Desde 1982 se reporta el uso de prostaglandina E1 para mantener abierto el conducto arterioso. La corrección de la acidosis metabólica debe ser manejada con bicarbonato de sodio 4%. Adicionalmente se

intenta aumentar resistencia vascular periférica de manera que se disminuya el retorno venoso y se mitigue el shunt de derecha a izquierda, manteniendo el flujo sanguíneo pulmonar. Si el paciente tiene la capacidad de entender y acatar órdenes se inicia colocándolo en posición genupectoral y administrando oxígeno por mascarilla, de tratarse de un lactante o de ser insuficiente, se coloca una droga vasoactiva tipo fenilefrina vía intravenosa. Otra medida pueden ser beta bloqueadores intravenosos tipo propanolol para disminuir la contracción del tracto de salida del ventrículo derecho, e incluso se pueden utilizar los betabloqueadores vía oral para prevenir las crisis hasta el momento de la corrección quirúrgica del paciente. Ahora bien, las vías de administración de estos medicamentos son dolorosas, y como se mencionó antes el llanto y estrés incrementan la hipoxia que termina por perpetuar la cianosis, en consecuencia, a este razonamiento ha surgido la alternativa de tratamiento con Fentanilo intranasal, anestésico y analgésico opioide, que causa menor inestabilidad hemodinámica que la morfina, cuya administración no suscita dolor y a no ser que se suministre de manera rápida, no causa mayores problemas (41, 42).

3.2 Corrección quirúrgica

En los pacientes que no presentan crisis hipóxicas o aquellos en los que fue resuelta, el paso a seguir es la reparación completa quirúrgica, la cual tiene un buen pronóstico y consiste en cerrar el defecto septal ventricular con un parche de dacron, disminuir la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho a través de la resección de la estenosis infundibular y de haces de músculos obstructivos y de ser necesario la colocación de un parche transanular. El pronóstico de este procedimiento será mayor si se realiza entre los 3-6 meses de edad. Posterior a la cirugía los pacientes tienen un gran alivio de los síntomas

y en términos generales son capaces de llevar una vida relativamente normal (19).

Debido a características inherentes del neonato y el lactante menor, como la limitada capacidad de adaptación de sus órganos, disfunción cardíaca y respiratoria transitoria, definidos como eventos secundarios a la inmadurez de sus sistemas, asimismo son más susceptibles a quedar con secuelas que impactan gravemente su calidad de vida, y esto sin considerar las complicaciones propias del baipás cardiopulmonar, necesario para el procedimiento. Pese a estos inconvenientes, en la medida que se necesite, identificando las emergencias a través de la clínica y parámetros bioquímicos del paciente, no se debe retrasar la intervención (43).

En un estudio multicéntrico retrospectivo, realizado entre 2004 a 2010 se analizó cuál era la mejor edad para realizar la corrección completa de esta patología, para esto se estudiaron diversas variables en un total de 4698 pacientes divididos en 4 grupos según rangos de edad, con todos los datos obtenidos se reportó que el grupo de pacientes en los que se realizó la cirugía entre los 91 a 180 días de vida tuvieron una menor tasa de mortalidad comparado con los demás grupos, necesitaron menor tiempo de soporte ventilatorio y requirieron también períodos más cortos de estancia hospitalaria, esto último fue igual que en el grupo en los que se realizó la cirugía después de los 180 días de vida, la mayor mortalidad la presentaron los pacientes que se sometieron a la corrección antes de los 30 primeros días de vida (44), además requirieron de tiempos de hospitalización más prolongados, y por consiguiente presentaron una mayor morbilidad (45,46). Se podría concluir que en general la mejor edad para la corrección quirúrgica es entre los 3 y 6 meses de edad, sin embargo, esto va a estar sujeto a la experiencia de cada institución hospitalaria.

La primera corrección quirúrgica de la tetralogía de fallot fue realizada el 31 de agosto de 1954 por un equipo médico liderado por C. Walton Lillehei. Inicialmente se intervinieron 10 pacientes a través de una infundibulectomía (antigua vía transventricular) de los cuales solo 2 tuvieron una sobrevida mayor de 30 años. Posteriormente se instauró un parche de ampliación transanular que se extiende hasta el origen de la rama pulmonar izquierda, sin embargo, presentaba la desventaja de aumentar la probabilidad de insuficiencia valvular pulmonar con la consiguiente hipertrofia ventricular derecha (47)

Con el pasar de los años y la experiencia en este tipo de cirugías se decidió dar paso a la vía transauricular (aurícula derecha) en lugar de la ventriculotomía con lo cual se obtuvo mejores resultados, dentro de los que se destacan: primero, disminución en la aparición de necrosis en el tejido miocárdico al no seccionar el ventrículo, segundo, la cicatriz de la ventriculotomía puede ser el origen de una arritmia ventricular grave que pone en riesgo la vida del paciente, tercero, la incidencia de la regurgitación valvular pulmonar con la vía transanular mostró ser menor cuando se utiliza el parche transanular. (47, 48, 49)

Se valoró la importancia de conservar la válvula pulmonar y si hay una estrechez en el anillo o tronco pulmonar se procede a realizar una apertura por la vía transauricular-transpulmonar del tronco y posteriormente una comisurotomía valvular pulmonar, finalmente se lleva a cabo la resección de la estenosis infundibular, evitando seccionar el anillo pulmonar (47).

3.3 Parche transanular

El parche transanular es una técnica quirúrgica que consiste en retirar

la válvula pulmonar y colocar un parche de pericardio autólogo a través de una ventriculotomía limitada para ampliar el tracto de salida del ventrículo derecho. Este procedimiento siempre va acompañado de la implantación de una válvula monocúspide con material de politetrafluoroetileno expandido que le otorga competencia pulmonar a mediano y largo plazo con lo que se busca disminuir la incidencia de insuficiencia valvular pulmonar que vendría siendo la principal complicación y mayor causa de morbilidad posoperatoria inmediata de esta técnica (50).

Posterior a la corrección de la patología con el uso del parche transanular se observan complicaciones con una alta morbilidad a corto y a largo plazo que en algunos casos van a requerir reintervención, la principal complicación como se mencionó anteriormente es la insuficiencia valvular pulmonar que con el tiempo va a intervenir en la funcionalidad del corazón causando una dilatación del ventrículo derecho, afectando directamente la calidad de vida de los pacientes debido a que presentarán baja tolerancia al ejercicio y arritmias ventriculares como resultado de un retraso en la conducción eléctrica, llevando a un alargamiento del QRS y la aparición de los eventos eléctricos característicos (10,51).

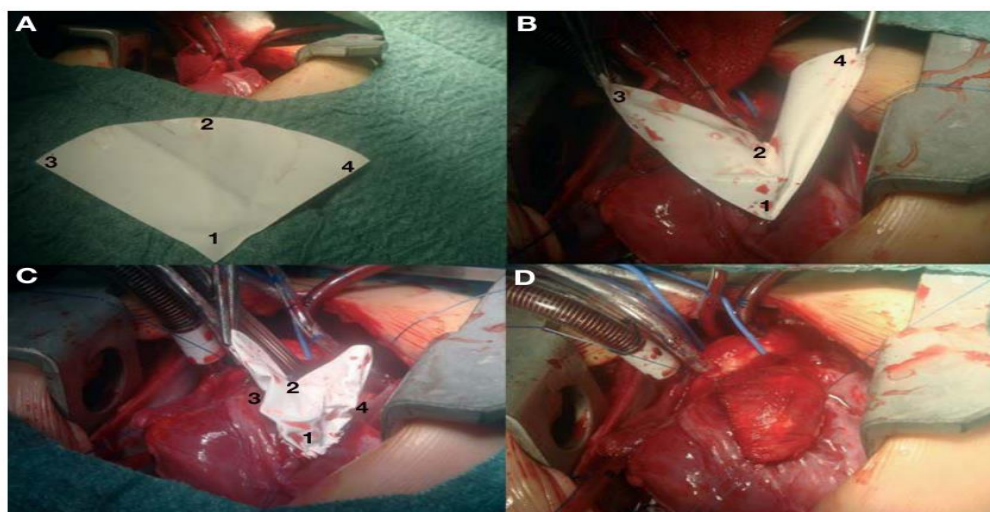


Figura 6. A: Parche de politetrafluoroetileno expandido (PTFE) en forma de «abanico». B: sutura de vértice del parche (1) y punto central del borde curvo (2). C: sutura de ambos bordes rectos del parche con los de la ventriculotomía (3,4). D: parche transanular de pericardio autólogo (que cubre la válvula de PTFE).

Tomado de: Gil-Jaurena JM, Ferreiros M, Castillo R, Conejo L, Cuenca V, Zabala JI. Neoválvula pulmonar en la corrección del Fallot con parche transanular. Rev Esp Cardiol [Internet]. 2010;63(12):1438–43. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0300-8932\(10\)70270-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0300-8932(10)70270-0)

En un estudio realizado a 52 pacientes diagnosticados con tetralogía de fallot a los cuales se les realizó tratamiento quirúrgico con corrección total con parche transanular en el departamento de cirugía cardiovascular del hospital infantil de México Federico Gómez, entre el 1 de enero de 2000 al 31 de diciembre de 2009, se obtuvo que 6 de los pacientes murieron en la etapa a causa de una obstrucción residual de la vía de salida del ventrículo derecho e isquemia miocárdica. Dentro de los 46 pacientes restantes el 59% presentó insuficiencia pulmonar grave, el 76% de los pacientes presentó complejo QRS>160 ms, el 80% presentó índice cardiorácico >0.60 y el 28% presentaron una insuficiencia tricuspídea moderada/severa. Sin embargo, en la actualidad con este procedimiento la morbilidad y mortalidad de esta patología ha disminuido en un gran número, por lo que se puede concluir que la reparación primaria con parche transanular puede ser realizada de forma segura y efectiva (10).

La cirugía correctora de la tetralogía de fallot, tiene una supervivencia mayor al 85% entre los 35 y 40 años de edad, la muerte súbita por esta patología tiene una frecuencia del 4 al 6% y está más relacionada con una arritmia ventricular. Tras la cirugía de corrección, se pueden presentar muchas complicaciones entre las que se destacan la endocarditis, regurgitación aórtica con o sin dilatación, insuficiencia pulmonar y tricúspide, cortocircuito residual interventricular, obstrucción residual del tracto de salida del ventrículo derecho, arritmias como flutter o fibrilación auricular y arritmias ventriculares polimórficas o monomórficas y taquicardia ventricular (43,52).

Los defectos residuales de los procedimientos de corrección deben ser diagnosticados a tiempo con el objetivo de evitar complicaciones severas que no puedan ser reparadas; la reintervención quirúrgica se realiza principalmente en los pacientes que presentan estenosis pulmonar y endocarditis, en estos últimos se procede a eliminar la vegetación y a realizar antibioticoterapia ya sea en forma de monoterapia o una combinación de antibióticos que presentan sinergia, el tipo a utilizar dependerá del microorganismo implicado y del grado de destrucción valvular, adicionalmente en ausencia de vegetaciones se procede a colocar antibióticos de manera profiláctica(53, 54).

Existen reportes de casos de endocarditis de clínica atípica, que se presentan afebriles, y asociados a cultivos negativos, específicamente en pacientes sometidos a reemplazo de válvula pulmonar percutánea, por lo que es importante, durante el seguimiento postquirúrgico del paciente considerar este diagnóstico en aquellos que presentan síntomas constitucionales y disfunción de válvula (55).

3.4 Técnica paliativa

Para aquellos pacientes que no son candidatos a una corrección completa ya sea por prematurez, arterias pulmonares hipoplásicas o síntomas muy marcados, se implementan medidas paliativas hasta que se les pueda realizar la operación definitiva, dentro de este grupo entran el Blalock–Taussig–Thomas shunt, Potts anastomosis, Waterston anastomosis, cada uno es una unión de una arteria periférica que conectara con las arterias pulmonares, el primero en realizarse fue el de Blalock–Taussig–Thomas, el cual conecta la arteria subclavia a la arteria pulmonar ipsilateral y más adelante Potts que anastomosa la aorta descendente con la arteria pulmonar izquierda y la de Waterson que une la aorta ascendente con la arteria pulmonar derecha, sin embargo estas dos últimas presentaron dificultades a la hora de la realización para conseguir un tamaño correcto por lo que entraron en desuso prontamente (56).

El procedimiento de Blalock–Taussig–Thomas fue un avance trascendental en el tratamiento de las patologías cianosantes durante el siglo XX, es una intervención paliativa que permite aumentar la esperanza y la calidad de vida de muchos niños y sus cuidadores. Este procedimiento al no corregir el defecto, a largo plazo sin ninguna otra intervención los pacientes presentarán consecuencias propias de tener una fístula arteriovenosa como lo es una disminución de la reserva cardíaca y una posterior insuficiencia debido al excesivo trabajo del corazón, limitando así la esperanza de vida de los que padecen esta patología (57).

En un estudio donde se realizaron 70 shunts Blalock- Taussig sobre 63 pacientes (58% con tetralogía de fallot) en el hospital universitario de Aga Khan en Karachi, Pakistán desde mayo 1990 a junio de 1998 se

investigó cuáles fueron los desenlaces que tuvieron los pacientes al ser sometidos a esta cirugía y las principales causas de morbilidad y mortalidad. Del total de pacientes con una edad promedio de 12.3 meses, 9 fallecieron en el período postoperatorio temprano (< 2 semanas) y de ellos 5 fallecieron gracias a cuadros de neumonía y sepsis, el resto fueron por falla cardíaca congestiva, falla renal aguda, iatrogénica, neumotórax; en el postoperatorio tardío (> 2 semanas) fallecieron 7 pacientes, de los cuales 4 se relacionaron con cuadros de neumonía, 2 con falla cardíaca congestiva y 1 muerto a la llegada. A pesar de que el estudio tiene un bajo número de pacientes y aunque varios de ellos no tuvieron un seguimiento adecuado se puede apreciar que con un estricto control de las infecciones posteriores a la intervención se puede disminuir en gran medida la mortalidad al realizar el shunt de Blalock-Taussig (58).

Otro método sería la dilatación con globo y colocación de stent, lo que permitiría que al dilatar la válvula pulmonar estenótica y el infundíbulo con un globo mejore la saturación arterial de oxígeno, permitiendo un mayor flujo durante más tiempo y una mayor probabilidad de crecimiento (56).

3.5 Seguimiento

Si después de la cirugía no se presentan lesiones residuales significativas los pacientes van a requerir una revisión por cardióloga a los 6 y 12 meses posquirúrgicos y luego cada 2 a 4 años; sin embargo, si se evidencian lesiones residuales se va a realizar las consultas cada 2 a 6 meses y posteriormente también serán con este mismo intervalo de tiempo ya que se requiere que las revisiones sean más frecuentes. Los niños tratados de tetralogía de fallot van a tener citas con el pediatra y en la valoración se van a analizar los mismos parámetros que en los

niños de la misma edad sin antecedentes de cardiopatías, estos niños no van a requerir ninguna dieta diferente, ni restricciones en el ejercicio a menos de que el cardiólogo lo indique; si se evidencia cianosis, disnea o insuficiencia cardiaca se debe notificar al especialista (59).

En el seguimiento por cardiología durante el primer año de edad se debe realizar un electrocardiograma y un ecocardiograma, los cuales se van repetir anualmente (con el objetivo de descartar alguna obstrucción residual del ventrículo derecho, un defecto septal y evaluar el tamaño y la función del ventrículo), adicionalmente se realiza un holter ambulatorio. A partir de los 4-6 años sumado a lo anterior se realiza un screening para determinar si hay dificultades en el comportamiento y ya a los 10-12 años se practican pruebas de esfuerzo y estudios imagenológicos de resonancia magnética, para evaluar el gasto cardiaco y las ramas de las arterias pulmonares (54).

CONCLUSIONES

La tetralogía de fallot es una de las cardiopatías congénitas cianosantes más frecuentes en la actualidad. Se le atribuye una alta morbilidad y mortalidad de no hacerse un diagnóstico y tratamiento de manera temprana y oportuna.

Esta patología se caracteriza por 4 defectos congénitos a nivel del corazón: Comunicación interventricular, estenosis pulmonar, hipertrofia del ventrículo derecho y el acabalgamiento de la aorta, todas estas alteraciones morfológicas nacen de un error en los procesos de formación de las válvulas y la tabicación de las cavidades cardiacas durante la embriogénesis fisiológica.

Si bien se conoce los procesos involucrados en la aparición de estas

alteraciones morfológicas, aún no se esclarece la etiología de las mismas, no obstante, estudios prenatales han relacionado algunos factores genéticos como posibles desencantes de este evento, la delección cromosómica 22q11 es una de las teorías que ha tomado más fuerza, teniendo en cuenta su relación con el síndrome de Digeorge. Otro de los métodos diagnósticos prenatales que se encuentra en estudio es la relación de los lncRNA como posibles biomarcadores plasmáticos de anomalías cardíacas. Actualmente se están investigando nuevas alteraciones genómicas que permitan predecir y diagnosticar de manera temprana esta enfermedad, y que no representen un riesgo a la hora de tomar la muestra.

En la actualidad el método diagnóstico de elección son las imágenes ecográficas, en donde se evidencian las implicaciones hemodinámicas de estas alteraciones morfológicas, sumado a una clínica característica.

La importancia de un diagnóstico oportuno, radica en la influencia que este ejerce sobre la decisión de iniciar terapias correctivas de manera temprana y disminuir el impacto fisiológico suscitado por los defectos mencionados. Actualmente la corrección quirúrgica es la primera línea de tratamiento en todos los pacientes con tetralogía de fallot, la edad ideal de intervención se encuentra entre los 3-6 meses de vida.

Con el paso del tiempo se han desarrollado técnicas mucho menos invasivas, con menos complicaciones postoperatorias, brindando un mejor pronóstico a todos los pacientes con este diagnóstico. La corrección con parche transanular es el procedimiento más usado en los casos donde no se puede implementar la corrección con conservación de válvula. Los resultados vistos en ambas cirugías son muy esperanzadores a pesar de las complicaciones postoperatorias que puedan llegar a presentarse, como lo son las arritmias,

endocarditis, estenosis residuales o incluso la insuficiencia cardiaca con la consecuente hipertrofia ventricular derecha, debido a que manejadas de cerca por un especialista son complicaciones que a largo plazo tienen una baja morbilidad y mortalidad. Las esperanzas de vida han incrementado con los años y hoy en día hasta un 85% de los pacientes alcanzan los 35-40 años de edad, lo cual representa un gran avance al compararse con las primeras intervenciones.

En aquellos pacientes que tengan contraindicaciones para realizar la corrección de manera inmediata como la edad y/o comorbilidades asociadas se recomienda realizar terapias paliativas como el shunt de Blalock–Taussig–Thomas o la dilatación con globo y colocación de stent. Ambas técnicas ofrecen una alternativa para evitar las complicaciones fisiológicas que trae una disminución del flujo pulmonar, creando una ventana de tiempo hasta poder realizar la intervención definitiva. La complicación a tener en cuenta al ejercer estas medidas paliativas son las infecciones postoperatorias que causan gran parte de las muertes, por lo que una asepsia adecuada asegurará una mínima morbilidad y mortalidad.

Posterior a la cirugía es de vital importancia un adecuado seguimiento por parte de los especialistas que permita la detección temprana de secuelas o complicaciones postoperatorias que necesiten de una reintervención o un tratamiento médico, garantizando una mejor calidad de vida y una mayor sobrevida.

RECOMENDACIONES

La tetralogía de fallot es una patología cianosante que pone en peligro la vida de las personas que lo padecen, por lo que requiere un diagnóstico e intervención oportunos dado esto se recomienda al

gremio médico la actualización sobre las terapias relacionadas con las crisis hipóxicas y la cirugía correctora.

Algunas limitaciones que se presentan al investigar sobre el tema es la presencia de fuentes que no son congruentes con sus resultados, muchas veces por la muestra limitada que manejan, sumado al hecho de que entre una y otra bibliografía se contradicen y no se llega a una conclusión objetiva.

Recomendamos a la comunidad científica llevar a cabo estudios de gran escala para conocer cuáles son los procedimientos que se están realizando en Colombia para la corrección de la patología, analizando cómo es la sobrevida, complicaciones y calidad de vida de los pacientes participantes, además sugerimos desarrollar proyectos relacionados con la epidemiología de la tetralogía de fallot en el territorio colombiano dado la limitada información que se tiene sobre ello.

I. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ocampo A. Tetralogía de Fallot : reporte de un caso y revisión de la literatura. 2012;55:21–5.
2. Bertranou, E. G., Blackstone, E. H., Hazelrig, J. B., & Turner, M. E. (1978). Life Expectancy Without Surgery in Tetralogy of Fallot, 42.
3. María, J., & Ruiz, O. (2003). Congenital Heart Disease in Adults : Residua , Sequelae , and Complications of Cardiac Defects Repaired at an Early Age, 56(1), 73–88.
4. Muñoz L, Meave A, Cano R. Tetralogía Fallot. Cardioimagen. 2013.
5. Pérez-Lescure Picarzo J, Mosquera González M, Latasa Zamalloa P, Crespo Marcos D. Incidencia y evolución de las cardiopatías congénitas en España durante 10 años (2003-2012). Anales de Pediatría. 2018; 89(5).
6. Alva Espinosa C. TF. Actualizacion del diagnostico y tratamiento. Revista Mexicana de Cardiologia. 2013 Abril; 24(2).
7. Benavides-Lara A, Faerron Ángel JE, Umaña Solís L, Romero Zúñiga JJ. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica TT
- Epidemiology and registry of congenital heart disease in Costa Rica. Revista Panamericana de Salud Pública. 2011 Enero; 30(1).
8. Ospina M, Prieto F, Pachecho O, Quijada H. Modelo de monitoreo

de comportamientos inusuales o conglomerados de defectos congénitos. BES. 2018 septiembre.

9. Olórtegui A, Adrianzén M. Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú. *Anales de la Facultad de Medicina*. 2017; 68(2).
10. Galicia-Tornell M, Reyes-López A, Ruíz-González S, Bolio-Cerdán A, González-Ojeda A, Fuentes-Orozco C. Tratamiento de la tetralogía de Fallot con parche transanular. Seguimiento a 6 años. *Cirugia y Cirujanos*. 2015 Julio; 83(6).
11. Holst KA, Dearani JA, Said SM, Davies RR, Pizarro C, Knott-Craig C, et al. Surgical Management and Outcomes of Ebstein Anomaly in Neonates and Infants: A Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database Analysis. *Ann Thorac Surg* [Internet]. 2018;106(3):785–91. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.04.049>
12. Karamlou T, McCrindle BW, Williams WG. Surgery Insight: Late complications following repair of tetralogy of Fallot and related surgical strategies for management. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med*. 2006;3(11):611–22.
13. de Mora-Martín M, Picazo-Angelín B, Moreno-Samos JC, Cuenca-Peiró V, Cano-García M, Zabala-Argüelles JI, et al. Resultados y complicaciones postoperatorias en la corrección completa de la tetralogía de Fallot. *Cardiocre*. 2016;51(2):66–70.
14. Bautista-Hernández V. Tetralogía de Fallot con estenosis

- pulmonar: Aspectos novedosos. Cir Cardiovasc [Internet]. 2014;21(2):127–31. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.circv.2014.02.012>
15. Sánchez Fernández PL, Martín García A, García Cuenllas L, Plata B, Maroto E. Cardiopatías congénitas. Med. 2017
 16. Pinzón A. Cianosis central y periférica Central and peripheral cyanosis. Acta Medica Colomb [Internet]. 2016;274. Available from: www.rae.es
 17. Kliegman RM. Nelson: Tratado de pediatría. 20th ed. Berhman RE, editor. Barcelona: Elsevier, 2016.
 18. Aymara Valentín Rodríguez Hospital Pediátrico Eliseo Noel Caamaño Matanzas D. Congenital heart disease in pediatric age, clinical and epidemiological aspects. :1083–99. Available from: <http://scielo.sld.cu/pdf/rme/v40n4/rme150418.pdf>.
 19. Information B. Tetralogy of Fallot Tetralogy of Fallot. 2019;4–6.
 20. Romá-ferri MT, Palomar M. Análisis de terminologías de salud para su utilización como ontologías computacionales en los sistemas de información clínicos. Gac Sanit [Internet]. 2008;22(5):421–33. Available from: <http://dx.doi.org/10.1157/13126923>.
 21. Acevedo Gallegos cols S, Acevedo Gallegos S, Espino Sosa SY, Manuel Gallardo Gaona J, Velásquez Torres B, Sandra Acevedo Gallegos D. La placenta humana: Revisión. Perinatol Reprod Hum [Internet]. 2008;22(22):230–

45. Available fr
om: <http://www.medigraphic.com/pdfs/inper/ip-2008/ip083g.pdf>
22. Sadler TW. Embriologia medica. 13th ed. Segura C, editor. Barcelona: Wolters Kluwer, 2015.
23. Gómez-Gómez M, Danglot-Banck C, Santamaría-Díaz H, Riera-Kinkel C. Desarrollo embriológico y evolución anatomofisiológica del corazón (Primera parte). Rev Mex Pediatr. 2012;79(2):92–101
24. Benson DW. Advances in cardiovascular genetics and embryology: Role of transcription factors in congenital heart disease. Curr Opin Pediatr. 2000;12(5):497–500.
25. Albert C, Scott T. CARDIAC EMBRYOLOGY AND DEFECTS RESULTING FROM ABNORMAL CARDIAC. 2020;4–8.
26. Gittenberger-de Groot AC, Bartelings MM, Poelmann RE, Haak MC, Jongbloed MRM. Embryology of the heart and its impact on understanding fetal and neonatal heart disease. Semin Fetal Neonatal Med [Internet]. 2013;18(5):237–44. Available fr
om: <http://dx.doi.org/10.1016/j.siny.2013.04.008>
27. Doyle T, Kavanaugh-McHugh A. UptoDate. [Online].; 2018 [cited 2019 Marzo 25]. Available from:
https://www.uptodate.com/contents/pathophysiology-clinical-features-and-diagnosis-of-tetralogy-of-fallot?search=tetralogia%20de%20fallot&source=search_result&selectedTitle=1~106&usage_type=default&display_rank=1

28. Momma K, Takao A, Matsuoka R, Imai Y, Muto A, Osawa M, et al. Tetralogy of Fallot associated with chromosome 22q11 . 2 deletion in adolescents and young adults. 2001;3(1):56–60.
29. Bretón CO, Manrique FL, Barajas SJ, Velandia JA. Factores de riesgo materno asociados a cardiopatías congénitas en el nororiente colombiano. *Pediatrics (Santiago)*. 2015;45(2):108–23.
30. Holst KA, Dearani JA, Said SM, Davies RR, Pizarro C, Knott-Craig C, et al. Surgical Management and Outcomes of Ebstein Anomaly in Neonates and Infants: A Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database Analysis. *Ann Thorac Surg* [Internet]. 2018;106(3):785–91. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.04.049>
31. Brik M, Antonio P, Perales-puchalt A, Diago V, Perales A. European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology Cervical interleukin-6 as a predictive test for preterm delivery in symptomatic women : preliminary results. *Eur J Obstet Gynecol* [Internet]. 2011;155(1):14–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejogrb.2010.11.001>
32. Bateman DN, McElhatton PR, Dickinson D, Wren C, Matthews JNS, O'Keeffe M, et al. A case control study to examine the pharmacological factors underlying ventricular septal defects in the North of England. *Eur J Clin Pharmacol*. 2004;60(9):635–41.
33. Botto LD, Khoury MJ, Mulinare J, Erickson JD, L.D. B, M.J. K, et al. Periconceptional multivitamin use and the occurrence of

conotruncal heart defects: Results from a population-based, case-control study. Pediatrics [Internet]. 1996;98(5):911–7. Available from: <http://www.embase.com/search/results?subaction=viewrecord&from=expo&rt&id=L26398775%5Cnhttp://sfx.library.uu.nl/utrecht?sid=EMBASE&issn=00314005&id=doi:&atitle=Periconceptional+multivitamin+use+and+the+occurrence+of+conotruncal+heart+defects%3A+Results+from+a>

34. Roberto L, Rodríguez Q, Cajero A, Carlos J, Hernández C, Rodríguez J, et al. Diagnóstico ecocardiográfico de las cardiopatías congénitas en pacientes pediátricos. Rev Mex Cardiol. 2002;13(4):171–3.

35. A AF, L FAG, R RV, Rodríguez G, V SF, A RA. Sensibilidad y especificidad del diagnóstico clínico de cardiopatías congénitas. Rev Mex Pediatría. 2002;69(3):99–10

36. Leslie D. ClinicalKey. [online].; 2018 [cited 2019 Mayo 5]. Available from: https://ezproxy.uninorte.edu.co:2083/#!/content/clinical_overview/67-s2.0-f5005e21-a1f2-4731-971f-492dc0c0c55c?scrollTo=%23history-heading-9

37. de Ross A, Roest AAW. Nature. [online].; 2012 [cited 2019 Mayo 5]. Available from: <https://ezproxy.uninorte.edu.co:2379/articles/hrcardio.2011.162>

fr

38. Tongsong T, Khumpho R, Wanapirak C, Piyamongkol W, Sirichotiyakul S. Effect of umbilical cord bleeding following mid-pregnancy cordocentesis on pregnancy outcomes. *Gynecol Obstet Invest.* 2012;74(4):298–303.
39. Akolekar R, Beta J, Picciarelli G, Ogilvie C, D'Antonio F. Procedure-related risk of miscarriage following amniocentesis and chorionic villus sampling: A systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2015;45(1):16–26.
40. Physiology C. Circulating LncRNAs as Novel , Non- Invasive Biomarkers for Prenatal Detection of Fetal Congenital Heart Defects. 2016;(468):1459–71.
41. Secretaría de Salud. GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA GPC Tratamiento de TETRALOGÍA DE FALLOT en Edad Pediátrica Evidencias y Recomendaciones. 2011; Available from: <https://cenetec-difusion.com/gpc-sns/?cat=52>
42. Tsze DS, Vitberg YM, Berezow J, Starc TJ, Dayan PS. Treatment of Tetralogy of Fallot hypoxic spell with intranasal fentanyl. *Pediatrics.* 2014;134(1)
43. Ithuralde M, Neirotti R. Neonatal heart surgery: Evaluation of risk factors. *Neoreviews.* 2011;12(5).
44. Steiner MB, Tang X, Gossett JM, Malik S, Prodhan P. Timing of complete repair of non-ductal-dependent tetralogy of Fallot and short-term postoperative outcomes, a multicenter analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg* [Internet].

2014;147(4):1299–

305. Available from:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2013.06.019>

45. Kirsch RE, Glatz AC, Gaynor JW, Nicolson SC, Spray TL, Wernovsky G, et al. Results of elective repair at 6 months or younger in 277 patients with tetralogy of Fallot: A 14-year experience at a single center. J Thorac Cardiovasc Surg [Internet]. 2014;147(2):713–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2013.03.033>

46. Loomba RS, Buelow MW, Woods RK. Complete Repair of Tetralogy of Fallot in the Neonatal Versus Non-neonatal Period: A Meta-analysis. Pediatr Cardiol. 2017;38(5):893–901.

47. Cadavid AM, Aguilera D, Cazzaniga M. Artículo de actualización para formación continuada Tetralogía de Fallot. 2008;15(3):139–47;

48. Lillehei CW, Ph D, Varco RL, Ph D, Cohen M, Warden HE, et al. The First Open-Heart Repairs of Ventricular Septal Defect , Atrioventricular Communis,and Tetralogy of Fallot U s i n g Extracorporeal Circulation by Cross-Circulation : A 30-Year Follow-up. Ann Thorac Surg [Internet]. 1985;41(1):4–21. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975\(10\)64489-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975(10)64489-X)

49. Dietl CA, Torres AR, Cazzaniga ME, Favaloro RG. Right Atrial Approach for Surgical Correction of Tetralogy of Fallot. 1989

50. Gil-Jaurena JM, Ferreiros M, Castillo R, Conejo L, Cuenca V,

Zabala JI. Neoválvula pulmonar en la corrección del Fallot con parche transanular. Rev Esp Cardiol [Internet]. 2010;63(12):1438–43. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0300-8932\(10\)70270-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0300-8932(10)70270-0)

51. González L Jaime A, Cadavid Ana M, Aguilera Damaris, Cazzaniga Mario. Artículo de actualización para formación continuada: Tetralogía de Fallot. Rev. Col. Cardiol. [Internet]. 2008 June [cited 2020 Mar 25] ; 15(3): 139-147. Available from: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-56332008000300007&lng=en

52. Gatzoulis SVBMA. 47 – Tetralogy of Fallot [Internet]. Third Edition. Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease. Elsevier; 2019. 474–488 p. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-7020-6929-1.00047-2>

53. Vázquez de Fermin CD. Tetralogía de Fallot, incidencia de las complicaciones post-operatorias: revision de 30 años en el Instituto Nacional de Pediatría [Internet]. UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO; 2004. Available from: <http://repositorio.pediatrica.gob.mx:8180/handle/20.500.12103/205>

54. Wernovsky G, Rome JJ, Tabbutt S, Rychik J, Cohen MS, Paridon SM, et al. Guidelines for the outpatient management of complex congenital heart disease. Congenit Heart Dis. 2006;1(1–2):10–

26)

55. Sosa T, Goldstein B, Cnota J, Bryant R, Frenck R, Washam M, et al. Melody valve bartonella henselae endocarditis in an afebrile teen: A case report. *Pediatrics*. 2016;137(1).

56. Hoffman JIE. ¿At what age should tetralogy of Fallot be corrected? *Cardiol Young*. 2017;27(4):625–9.

57. Downing DF, Bailey CP, Glover RP. Brock procedure for the relief of pulmonary stenosis in the tetralogy of Fallot. *Pediatrics* [Internet]. 1951;7(2):230–

9. Available fr
om: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14827627>

58. Rana JS, Ahmad KA, Shamim AS, Hassan SB, Ahmed MA. Blalock- Taussig shunt: Experience from the developing world. *Hear Lung Circ*. 2002;11(3):152–6.

59. Rodriguez M, Villagra F. Tetralogia de Fallot. In Garcia C, editor. *Protocolos diagnosticos y terapeuticos en cardiologia pediatrica*. Madrid; 2015

II. ANEXOS

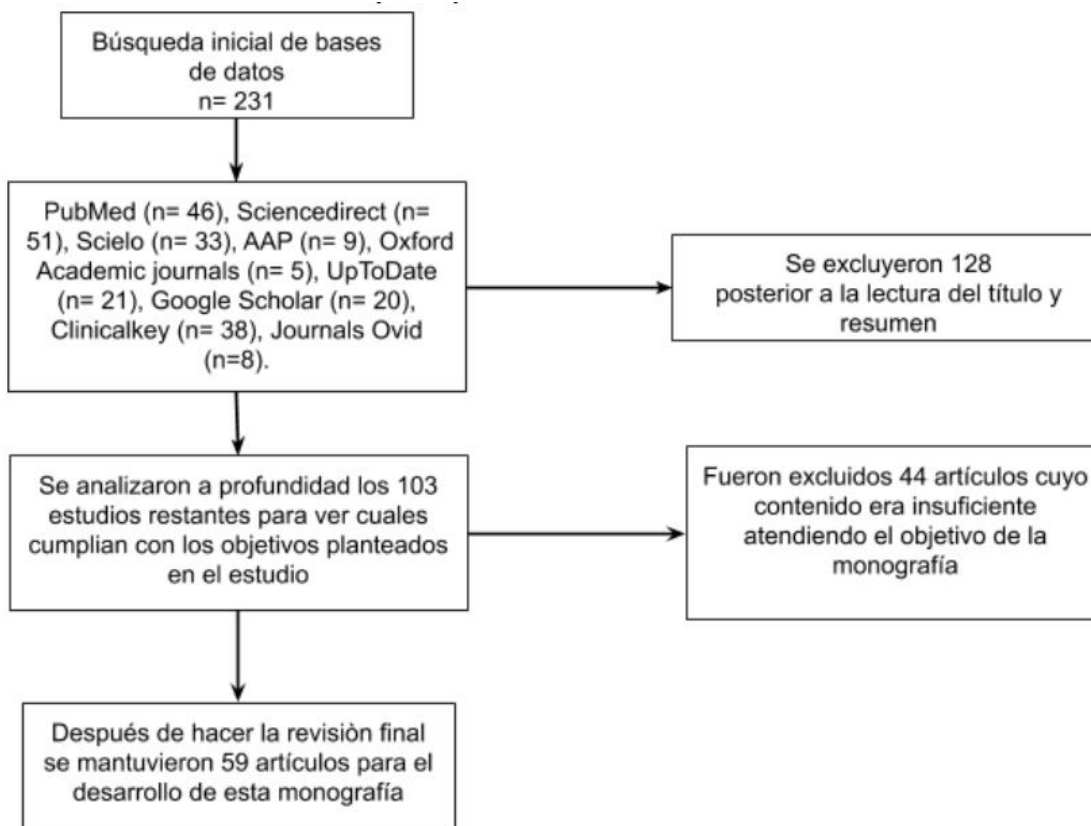
Anexo No. 1

RUBRO	CANTIDAD	VALOR UNITARIO	VALOR TOTAL
1. Recursos humanos			
Asesor	1	300.000	300.000
Investigadores	3	100.000	300.000
2. Gastos generales			
Materia prima	0	0	0
Análisis de laboratorio	0	0	0
Proceso de experimentación	0	0	0
Bibliografía	0	0	0
Fotocopias	200	200	40.000
Transporte	24	7.000	168.000
Papelería	100 (hoja)	100	10.000
Otros	0	0	0
Valor total			818.000

Anexo No. 2:

FECHA	ACTIVIDAD A DESARROLLAR	RESPONSABLES
Enero a febrero 2020	Avances en el contenido del proyecto de grado	Maria Laura Castro Lugo Carlos Arturo Ruiz Torres Geraldine Ortiz Doria
Marzo a mayo 2020	Asesorías virtuales	Maria Laura Castro Lugo Carlos Arturo Ruiz Torres Geraldine Ortiz Doria
Mayo 17/2020	Informe de avance del proyecto	Maria Laura Castro Lugo Carlos Arturo Ruiz Torres Geraldine Ortiz Doria
Mayo-Junio	Ajuste final del proyecto de grado	Maria Laura Castro Lugo Carlos Arturo Ruiz Torres Geraldine Ortiz Doria
Junio 08/2020	Entrega a asesor de informe final para valoración	Maria Laura Castro Lugo Carlos Arturo Ruiz Torres Geraldine Ortiz Doria
Junio 10/2020	Entrega a coordinador de asignatura de informe final ajustado para evaluación por jurado	Maria Laura Castro Lugo Carlos Arturo Ruiz Torres Geraldine Ortiz Doria
Junio 19/2020	Divulgación de informe	Maria Laura Castro Lugo Carlos Arturo Ruiz Torres Geraldine Ortiz Doria

Anexo 3:



Anexo 4:

Técnica	Descripción	Sensibilidad	Especificidad
Clínica	El diagnóstico en neonatos y edades posteriores es clínico principalmente, y se mantiene la regla de que la severidad del trastorno dependerá de la edad de presentación, es una relación inversamente proporcional, es decir, entre más severo el trastorno, menor la edad de presentación.	84.8%	65.6%
Ecocardiografía	Es sensible a la mayoría de defectos cardíacos congénitos tanto a nivel prenatal como postnatal, los hallazgos de este estudio serían las 4 alteraciones clásicas de patología, con las repercusiones hemodinámicas de las mismas.	92%	99%
Estudios genéticos	Para los estudios del genoma fetal las muestras utilizadas se obtienen por técnicas invasivas, como amniocentesis o biopsia corial, que requieren de una técnica impecable, profesional capacitado para evitar complicaciones como injuria fetal, sangrados, o infecciones	-	-

Anexo 5:

Procedimiento	Descripción	Complicaciones	Estadísticas
Corrección con parche transanular	Consiste en retirar la válvula pulmonar y colocar un parche de pericardio autólogo a través de una ventriculotomía limitada para ampliar el tracto de salida del ventrículo derecho. Este procedimiento siempre va acompañado de la implantación de una válvula monocuspid con material de politetrafluoroetileno expandido.	Insuficiencia pulmonar, dilatación del ventrículo derecho, arritmias ventriculares, retraso en la conducción eléctrica, llevando a un alargamiento del QRS	-En estudios realizados en España con corrección quirúrgica primaria con parche transanular se obtuvo entre un 88-100% de supervivencia a los 10 años, por lo que se sugiere que este procedimiento puede ser realizado de manera segura y efectiva.
Corrección con conservación de válvula	Se procede a realizar una apertura por vía transauricular-transpulmonar del tronco y posteriormente una comisurotomía valvular pulmonar, finalmente se lleva a cabo la resección de la estenosis infundibular, evitando seccionar el anillo pulmonar *	Los pacientes con incisiones extensas en la SVD (transanulares) desarrollan insuficiencia pulmonar grave y un infundíbulo no contráctil. Con el tiempo una merma funcional ventricular derecha, que a menudo se acompaña de una insuficiencia tricuspídea progresiva y de un aumento de la presión venosa central	-
Shunt Blalock–Taussig–Thomas	Se realiza mediante una toracotomía lateral derecha en el tercer o cuarto espacio intercostal. La arteria pulmonar derecha y la arteria subclavia son disecadas e identificadas por técnicas estándar, para luego ser anastomosadas para mejorar el flujo pulmonar.	Al no corregir el defecto este procedimiento a largo plazo sin ninguna otra intervención se presentarán en los pacientes consecuencias propias de tener una fístula arteriovenosa como lo es una disminución de la reserva cardíaca y una posterior insuficiencia debido al excesivo trabajo del corazón, limitando así la esperanza de vida de los que padecen esta patología.	Tiene una tasa de mortalidad alrededor del 23-25%, que se correlaciona con los cuidados tenidos con los pacientes pre y postoperatorio. La principal causa de mortalidad es relacionada con los estados infecciosos.

Dilatación con globo y colocación de stent	Dilata la válvula pulmonar estenótica y el infundíbulo con un globo lo que mejora la saturación arterial de oxígeno, permitiendo un mayor flujo durante más tiempo y una mayor probabilidad de crecimiento	Podría presentarse rotura lineal en la arteria pulmonar principal o pseudoaneurismas en el tracto de salida	-
---	--	---	---